

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1933

THÈSE ^{N°} 283

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

HENRI COPELOVICI

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

Né à Braïla (Roumanie), le 25 Mai 1907.

**Main plate d'Aran-Duchenne
d'origine carpienne**

Président: M. M. Labbé, Professeur

IMPRIMERIE STUDIO

27, rue Dauphine

PARIS - VI

1933.

123

Année 1933

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

HENRI COPELOVICI

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

Né à Braïla (Roumanie), le 25 Mai 1907.

Main plate d'Aran-Duchenne d'origine carpienne

Président : M. M. Labbé, Professeur

LE DOYEN. . . BALTHAZARD

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	N...
Physiologie	BINET
Physique médicale	STROHL
Chimie médicale	DESGREZ
Bactériologie	DEBRÉ
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN
Pathologie médicale	CLERC
Pathologie chirurgicale	MARION
Anatomie pathologique	ROUSSY
Histologie	CHAMPY
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU
Thérapeutique	LOEPER
Hygiène et médecine préventive	TANON
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET
	CARNOT
Clinique médicale	BEZANÇON
	ACHARD
	Marcel LABBÉ
Hygiène et clinique de la première enfance ..	LEREBoullet
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques ..	GOUGEROT
Cliniques des maladies du système nerveux	GUILLAIN
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE
	LENORMANT
Clinique chirurgicale	CUNÉO
	GRÉGOIRE
	GOSSET
Clinique ophtalmologique	TERRIEN
Clinique urologique	LEGUEU
	COUVELAIRE
Clinique d'accouchements	BRINDEAU
	JEANNIN
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie ..	OMBRÉDANNE
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL
Clinique propédeutique	SERGENT
Clinique de la Tuberculose	Léon BERNARD
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte ..	MATHIEU
	HOVELACQUE
	MAUCLAIRE
Professeurs sans chaire	MULON
	VERNE



II. — AGRÈGES EN EXERCICE

MM.

AJOUANINE	Neurologie et Psychiâtrie
BERTIN	Pathologie médicale
NARD Henri	Pathologie médicale
OCQ	Pathologie chirurgicale
ULÉ	Pathologie médicale
ISQUET	Pharmacologie
DENAT	Pathologie chirurgicale
THALA	Pathologie médicale
ABROL	Pathologie médicale
AILLEY-BERT	Physiologie
IEVALLIER	Pathologie médicale
ONGNON	Physique
ONZELOT	Pathologie médicale
ALLE	Obstétrique
Y	Urologie
STINEL	Bactériologie
TELLIER	Pathologie chirurgicale
E GAUDART D'ALLAINES	Pathologie chirurgicale
ROUD	Histologie
ALPHEN	Oto-rhino-laryngologie
ARVIER	Pathologie médicale
HAZARD	Pharmacologie
IGUENIN	Anatomie pathologique
UTINEL	Pathologie médicale
ANNON	Hygiène

MM.

LABBÉ (Henri)	Chimie biologique
LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale
LEVEUF	Pathologie chirurgicale
LÉVY-VALENSI	Neuro-psychiâtrie
LIAN	Pathologie médicale
MONDOR	Pathologie chirurgicale
MOREAU	Pathologie médicale
MOULONGUET	Pathologie chirurgicale
MOURE	Pathologie chirurgicale
OBERLING	Anatomie pathologique
OLIVIER	Anatomie
PIÉDELIÈVRE	Médecine légale
PORTES	Obstétrique
QUÉNU	Pathologie chirurgicale
RICHET	Physiologie
SANNIÉ	Chimie biologique
SÉZARY	Dermatologie et syphiligraphie
TROISIER	Pathologie expérimentale et comparée
VALLÉRY-RADOT (Pasteur)	Pathologie médicale
VAUDESCAL	Obstétrique
VELTER	Ophtalmologie
VIGNES	Obstétrique

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

QUEUX Obstétrique
BOUX Anatomie pathologique

MM.

NEVEU-LEMAIRE Parasitologie
RETTERER Histologie
ZIMMERN Physique

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.		MM.	
ABRAMI	Clinique médicale	MOCQUOT	Clinique chirurgicale
CHIRAY	Clinique médicale	PROUST	Clinique chirurgicale
DUVOIR	Clinique médicale	SCHWARTZ	Clinique chirurgicale
BASSET	Clinique chirurgicale	LE LORIER	Clinique obstétricale
CHEVASSU	Clinique chirurgicale	LÉVY-SOLAL ...	Clinique obstétricale
HEITZ-BOYER ..	Clinique chirurgicale	METZGER	Clinique obstétricale
		GUÉNIOT	Clinique obstétricale

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie
CHAILLEY-BERT, agrégé ..	Éducation physique
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique
WEIL-HALLÉ	Puériculture

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE
profonde reconnaissance.

A MA MÈRE
avec toute ma tendresse

A MES SŒURS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR M. LABBÉ

Professeur de Clinique Médicale à la Faculté de Paris

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

en témoignage de gratitude pour le
grand honneur qu'il nous a
fait en présidant notre thèse.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR HAGUENAU

Médecin des Hôpitaux

qui a bien voulu nous confier le sujet
de cette thèse et nous a guidé de ses
précieux conseils, qu'il veuille trouver
ici le témoignage de notre reconnais-
sance.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

EXTERNAT

1929. M. le Professeur agrégé CHEVASSU ;

1930. M. LAPOINTE (*in memoriam*);

1931. M. CL. GAUTIER.

Historique

En 1849, Duchenne (de Boulogne) présentait à l'Académie de Médecine un mémoire basé sur 12 observations, où il décrivait « l'atrophie musculaire avec dégénérescence musculaire ».

Avant Duchenne, en 1848, Aran avait déjà publié une observation de cette atrophie, suivie de 10 cas nouveaux jusqu'en 1850, rassemblés sous le nom d'atrophie musculaire progressive.

Mais Duchenne, lorsqu'il décrit l'atrophie musculaire qui porte son nom, il la considéra comme une maladie autonome et spécifique, déterminée par des lésions toujours les mêmes.

Les auteurs qui suivirent, montrèrent qu'il n'en était rien et qu'en réalité, le syndrome amyotrophique de Duchenne relevait des causes les plus diverses et non pas de la seule *poliomyélite antérieure chronique*.

C'est ainsi que, successivement, la *pachyméningite cervicale hypertrophique*, avec Charcot et Jouffroy (1871-1873), la *syringomyélie* avec Kahler et Schultze (1888) et surtout la *sclérose latérale amyotrophique*, s'approprièrent les cas les plus typiques de l'atrophie musculaire progressive.

On constate bientôt, que la *méningomyélite syphilitique* avec ou sans tabès (Raymond et Léri) constitue un facteur étiologique de première importance.

La poliomyélite antérieure chronique entre petit à petit dans le domaine de l'histoire. D'autant plus que depuis 1866, on s'aperçoit que les *névrites* étaient capables de provoquer elles aussi un tableau clinique identique.

Ramsay Hunt, Pierre Marie et Ch Foix ont montré la fréquence de cette amyotrophie au cours des *lésions carpiennes*.

L'importance de cette notion est essentielle, puisqu'elle permet dans certains cas d'amyotrophie de type Aran-Duchenne de poser un pronostic tout-à-fait différent de celui des myélopathies graves qui sont habituellement à la base du syndrome.

Nous avons eu l'occasion d'observer un cas de syndrome typique d'Aran-Duchenne qui avait été provoqué par un rhumatisme chronique.

Mais avant d'exposer notre observation, nous allons rappeler les données essentielles concernant l'amyotrophie du type Aran-Duchenne par lésions carpiennes.

Main d'Aran=Duchenne

— Description —

La main d'Aran-Duchenne est réalisée par l'atrophie progressive des muscles de la main.

Elle débute par l'éminence thénar, puis faisant tache d'huile, atteint les interosseux, enfin l'éminence hypothénar.

Le début de l'amyotrophie s'annonce par des signes fonctionnels atténués : gêne dans l'exécution des mouvements délicats surtout, qui affecte particulièrement les professions exigeant une certaine dextérité.

Le déficit moteur est peu important, mais la perte de quelques fibres musculaires diminue la force d'action et surtout l'adresse.

On peut, schématiquement, distinguer trois stades, au point de vue de l'aspect de la main : un stade thénarien, un stade interosseux et un stade hypothénarien.

1° *Stade thénarien.*

Trois muscles constituent l'éminence thénar : le court abducteur, le court fléchisseur et l'opposant du pouce, le court abducteur par son rôle et par son innervation pouvant être considéré comme un interosseux.

L'amyotrophie débute par le court abducteur, un méplat se forme à la limite externe de l'éminence thénar, qui bientôt se déprime et disparaît.

Le rôle capital de ce groupement musculaire étant l'abduction et l'opposition du pouce, à sa disparition, le pouce va se placer en adduction, ne s'oppose plus, se met sur le même plan que l'index.

La pince bidigitale n'est plus possible. La main prend l'aspect de *main de singe* (main simienne).

Pendant quelques temps une fausse opposition peut être réalisée par l'adducteur du pouce.

2° Stade des interosseux.

La disparition du premier interosseux et de l'abducteur du pouce va creuser un important méplat entre le pouce et l'index, en même temps que se supprime la fausse opposition du pouce, puis, l'amyotrophie gagne les autres interosseux et les mouvements de latéralité des doigts (mouvement d'éventail) disparaissent.

Les dépressions se creusent entre les métacarpiens, laissant voir le gril métacarpien et finalement c'est la *griffe médio-cubitale*.

Elle s'explique par le rôle des interosseux dans la flexion et l'extension des doigts : flexion des premières phalanges, extension des deux dernières.

En cas de disparition de ces muscles, les antagonistes (longs extenseurs, longs fléchisseurs) vont intervenir, les premiers étendant la première phalange, les derniers fléchissant les deux autres phalanges des quatre derniers doigts.

3° Stade hypothénarien.

Fonctionnellement, il ajoute peu de chose, l'auriculaire se met en abduction permanente par rapport à l'axe de la main, l'éminence thénar se creuse en gouttière.

En résumé :

Stade thénarien : Atrophie du thénar, absence d'opposition du pouce. **Main de singe.**

Stade des interosseux : gril métacarpien, griffe médiocubitale, suppression de l'éventail des doigts.

Stade hypothénarien : Atrophie de l'hypothénar, abduction permanente de l'auriculaire.

Tel est l'aspect de la main dans l'atrophie d'Aran-Duchenne ; elle peut rester localisée à la main ou progresser suivant la cause qui la provoque.

Etiologie

Les lésions siégeant au niveau du carpe et pouvant engendrer une atrophie musculaire du type Aran-Duchenne sont variables.

Il convient de placer au premier rang les *lésions arthritiques du poignet*, qu'il s'agisse d'arthrite traumatique, rhumatismale ou goutteuse ou d'arthrite nerveuse.

Viennent ensuite, *les névrites du rameau thenarien du médian et de la branche profonde du cubital*, qui sont les nerfs moteurs des éminences thenar et hypothénar et des interosseux.

Plus rarement, on voit l'atrophie suivre à une *lésion traumatique de la main (fracture, section par objet tranchant)* ou à un *phlegmon de la main*.

1° Arthrites du poignet.

L'amyotrophie est une complication commune à toute arthropathie, subaiguë ou chronique, qu'elle qu'en soit la cause.

Cette atrophie musculaire est souvent minime, pouvant même parfois passer inaperçue; mais dans d'autres cas, son intensité est telle, qu'elle domine le tableau clinique et surpasse d'importance la lésion articulaire qui l'a provoquée.

Généralement, l'intensité de l'atrophie musculaire est proportionnelle à l'arthrite et à l'ankylose de la jointure.

Mais ce parallélisme n'est pas absolu.

On peut, à la suite d'une arthrite chronique, voir se développer une atrophie musculaire légère.

On peut, à la suite d'une lésion plus grave de la jointure, observer le développement d'une atrophie musculaire très prononcée.

L'atrophie frappe surtout les muscles extenseurs situés au-dessus de l'articulation atteinte.

Néanmoins, on a vu survenir une atrophie du type Aran-Duchenne, à la suite d'une arthrite du poignet.

Ce sont surtout les rhumatismes chroniques dans leurs différentes formes qui provoquent l'amyotrophie.

1° *Le Rhumatisme noueux*, la polyarthrite déformante primitive, à évolution régulière, progressive, symétrique, non inflammatoire, d'allure trophonévritique et à l'origine de laquelle, on ne trouve guère d'autres causes que le froid humide.

2° *Les arthropathies chroniques*, consécutives au rhumatisme articulaire aiguë ou à différentes maladies infectieuses (Rhumatisme chronique d'infection).

On en distingue plusieurs formes :

1° La forme rhumatismale vraie;

2° La forme blennorrhagique;

3° La forme tuberculeuse de Poncet.

3° Enfin, *les manifestations articulaires chroniques*, évoluant sous l'action des poussées (alcool, plomb), nodosités d'Heberden (*rhumatisme goutteux*).

L'atrophie d'Aran-Duchenne se voit au cours d'une arthrite rhumatismale du poignet, que celui-ci soit pris uniquement, ou qu'il fasse partie d'un rhumatisme chronique généralisé, d'emblée ou progressivement.

Dans l'observation que nous publions à la fin de notre thèse, il s'agit d'un rhumatisme chronique, ayant évolué par poussées, et pris successivement plusieurs jointures. Il avait évolué depuis de longues années. L'atrophie des muscles de la main n'est survenue qu'après l'atteinte des poignets. Cette atrophie continue à persister, malgré un traitement électrique appliqué sur les éminences thénar et hypothénar.

Il s'agit d'un rhumatisme diathésique, probablement, sans lésions osseuses décelables à la radiographie, car rien dans les antécédents de notre malade ne permet de faire croire à une autre cause.

La goutte, à sa phase aiguë, peut, elle aussi, provoquer l'amyotrophie que nous décrivons.

Cornillon (cité par Mme Dejerine dans sa thèse) a publié un très bel exemple d'atrophie des éminences thénar et hypothénar, consécutive à une phlegmasie aiguë du poignet, d'origine goutteuse.

Le malade, âgé de 55 ans, avait commencé par souffrir de son épaule et de son poignet, d'un seul côté.

Les articulations étaient chaudes. Il existait des adénopathies.

Plus tard, vint s'installer une atrophie du deltoïde, des extenseurs des doigts et du poignet, des éminences thénar et hypothénar.

A la radiographie, on ne trouvait, ni tophus, ni ostéophytes des articulations phalango-métacarpiennes et phalango-phalangiennes, seulement un dépôt tophacé sur l'oreille droite.

Parmi les rhumatismes amyotrophiques, il convient de citer le *rhumatisme blennorrhagique* qui s'individualise nettement par la multiplicité de ses arthropathies et par l'intensité de ses atrophies musculaires.

C'est la variété de *polyarthrite généralisée* chronique et déformante.

Cette atrophie est encore plus marquée au cours des polyarthrites qu'au cours des arthrites isolées.

Ce n'est pas au cours d'une première atteinte blennorrhagique que cette variété de rhumatisme s'installe, mais bien à la suite d'infections gonococciques répétées.

La généralisation des ankyloses est portée chez ces malades au plus haut degré et l'atrophie musculaire fait ressembler ces patients à des individus atteints de myopathie primitive.

Ces polyarthrites peuvent être moins généralisées et au lieu de frapper les quatre membres, n'en frapper qu'un seul.

Dans une observation de la thèse de M. do Amaral, le malade, atteint de rhumatisme chronique du membre supérieur, présente une amyotrophie du type Aran-Duchenne.

Il s'agit d'un malade de 32 ans qui présente, un mois après son écoulement urétral, une arthrite du genou, offrant les caractères de l'arthrite blennorrhagique.

A quelque temps de là, d'autres arthrites surviennent qui obligent le malade à s'aliter.

Puis les muscles se sont mis à maigrir au voisinage des jointures malades, l'atrophie ayant tendance à se généraliser.

Cette atrophie avait débuté par les muscles de la main, réalisant la main plate d'Aran-Duchenne, des 2 côtés.

Le pronostic de ces atrophies dépend parfois de celui de l'arthrite qui les a provoquées.

Elles peuvent guérir avec elle, mais on les a vues ne pas s'améliorer après la guérison de l'arthrite et lui survivre.

Dans tous les cas, l'atrophie représente une complication grave au point de vue fonctionnel et qui doit faire réserver le pronostic au point de vue de la guérison définitive du malade.

2° La main d'Aran-Duchenne peut se rencontrer dans les *traumatismes du carpe*.

Une plaie de la main, intéressant les branches motrices du médian et du cubital peut laisser derrière elle une atrophie des petits muscles de la main.

On a également signalé des troubles trophiques de la main, consécutifs à une *fracture* et en particulier à la *décalcification des os du carpe*.

André Thomas et Lebon ont rencontré de tels troubles chez une de leurs malades.

Il s'agit d'une malade de 38 ans, qui reçut un fort coup de poing sur le petit doigt de la main gauche, alors en extension.

Elle ressentit une douleur terrible, mais continua à travailler.

Le doigt enfla aussitôt et devint douloureux : une fracture de la première phalange du petit doigt étant reconnue, on lui appliqua un petit appareil avec une attelle, qui resta en place pendant une dizaine de jours.

Lorsque l'appareil fut retiré, le petit doigt et le quatrième qui avaient été emprisonnés ne pouvaient être remués.

Les douleurs très vives s'irradiaient dans l'avant-bras et le bras, mais surtout intenses dans le petit doigt et sur le bord interne de la main.

Cinq semaines après l'accident, le médius devint douloureux et s'immobilisa, puis ce fût le tour de l'index et enfin du pouce, si bien que la malade devint complètement impotente de sa main gauche et ne cessa pas de souffrir.

L'examen montra :

La main gauche beaucoup plus petite que la droite.

L'avant-bras très volumineux.

Les doigts fuselés, les plis articulaires avaient disparu.

Les éminences hypothénar et thénar moins saillantes.

Extension des phalanges les unes sur les autres.

Légère flexion des phalanges sur le métacarpe. Hyperextension de la phalangine du médius sur la phalange.

La mobilisation des articulations était impossible. Celle du pouce difficile.

La circonférence de la main droite était de 17,5 par rapport à 16 de la main gauche.

La pression sur le trajet du médian et de la branche profonde du cubital était douloureuse.

Pas de réaction de dégénérescence des muscles de la main et de l'avant-bras

Diminution des réactions au courant galvanique et faradique.

Il existe de graves lésions du squelette, nettement mis en lumière par la radiographie.

Ces lésions consistent en décalcification de tous les os de la main et des épiphyses du radius et du cubitus.

La décalcification atteint son maximum au petit doigt (sur la première phalange, on distingue une saillie correspondant au cal) où la décalcification est presque totale pour toutes les phalanges.

Pour les autres doigts, la décalcification atteint son maximum sur la dernière phalange.

Pour les autres phalanges, il y a une prédominance très nette sur les épiphyses par rapport à la diaphyse. Il en est de même pour les métacarpiens, dont les intervalles sont plus étroits du côté gauche.

Le carpe est également beaucoup plus transparent et il est aisé de se rendre compte de la réduction du volume des os; en outre, les limites du carpe et du métacarpe sont moins nettes, ce qui est dû sans doute à un certain degré d'arthrite.

L'atrophie de certains os (par exemple les deuxième phalanges de tous les doigts et les trois phalanges du petit doigt) est évidente.

Enfin, la décalcification et l'atrophie se voient encore très bien sur l'extrémité inférieure des os de l'avant-bras.

L'atrophie persistait trois mois après le début, les raréfactions osseuses ont régressé.

Les auteurs pensent à la possibilité d'une atteinte ostéo-musculaire par l'intermédiaire de la moelle, à point de départ dans un cal osseux.

3° *Les phlegmons de la main* peuvent parfois causer des atrophies d'Aran-Duchenne.

Mme Déjerine a publié dans sa thèse une observation concernant ce genre d'atrophie.

Le malade avait présenté un phlegmon par piqure de la paume de la main gauche. L'incision avait été tout de suite pratiquée.

Trois mois après, on enlève le pansement. La main est plate. Cette atrophie avait progressé jusqu'à l'épaule.

4° C'est Ramsay Hunt qui a décrit le premier l'atrophie des petits muscles de la main par *compression ou névrite* du rameau thénarien du médian et de la branche profonde du cubital (c'est la névrite professionnelle de Ramsay Hunt).

L'étude a été reprise par Pierre Marie et Ch. Foix qui, comme nous verrons au chapitre de la pathogénie, invoquent une toute autre cause à l'origine de ces lésions.

Pour Ramsay Hunt, il s'agit d'une atrophie avec absence complète des troubles de la sensibilité, qui accompagnent en général les lésions du cubital et du médian.

Pour cette raison, elle ressemble de plus ou moins près, à certaines myélopathies, commençant dans les pe-

tits muscles des régions thénarienne, hypothénarienne et interosseuse.

Cette atrophie peut d'autant plus leur ressembler, car elle peut venir progressivement.

L'atrophie du groupe thénar est complète et résulte de la compression de la branche thénarienne du médian, comme elle passe en arrière du ligament annulaire antérieur du carpe.

La branche profonde du cubital, comprimée au moment où elle passe entre les tendons d'origine du court abducteur et du court fléchisseur du cinquième, donnera l'atrophie à l'éminence hypothénar, aux interosseux et à une partie de l'éminence thénar.

Le muscle cutané palmaire est conservé et ceci s'explique par le fait qu'il est innervé par la branche superficielle du cubital.

Il n'existe pas de troubles de la sensibilité mais on a observé dans tous les cas une réaction complète de dégénérescence des muscles innervés par le cubital et le médian.

P. Marie et Ch. Foix ont donné les caractères de cette amyotrophie strictement localisée aux petits muscles de la main.

Elle est le plus souvent unilatérale.

Ils ont trouvé des cas où elle était bilatérale, mais alors il y avait prédominance d'un côté.

La limitation stricte aux petits muscles de la main constitue un caractère absolu et — pour ainsi dire — de définition de cette forme.

Il n'y a pas d'amyotrophie, il n'y a pas d'affaiblissement ou de paralysie notable des muscles de l'avant-bras.

Elle évolue très lentement, peut mettre 5 ans, 10 ans, 15 ans, à parvenir à son maximum.

Plus souvent après avoir marché pendant un an de façon assez rapide, elle demeure stable et ne progresse plus.

Les modifications des réactions électriques sont constantes.

Elles vont de l'hypoexcitabilité simple avec réaction de dégénérescence jusqu'à l'abolition complète des réactions faradiques et galvaniques.

Cette dernière est de règle dans les muscles les plus atteints.

Ces troubles sont importants pour éviter de confondre une amyotrophie d'origine nerveuse avec une atrophie par lésion simple de voisinage articulaire.

Les troubles de la sensibilité objective sont variables. Ils accompagnent parfois le début de l'amyotrophie pour disparaître plus ou moins complètement par la suite.

Quant à l'étude des réflexes, elle est quelque peu décevante et cela pour deux raisons :

1° Ces malades ont souvent autre chose que leur atrophie de la main;

2° Le réflexe qui, normalement correspond aux segments médullaires intéressés (C8D1) est le réflexe de flexion des doigts, réflexe inconstant, dont l'existence a seule de la valeur.

La conservation des deux réflexes radial et cubital est fréquente.

Telles sont les lésions carpiennes qui peuvent déterminer la main plate, type Aran-Duchenne.

Leur existence relativement fréquente, nous montre qu'elles méritent bien une attention spéciale et qu'il faut toujours les envisager au cours d'une discussion étiologique de l'amyotrophie que nous étudions.

Diagnostic

La main d'Aran-Duchenne relève de causes multiples, mais c'est toujours la moelle qui fournit le plus grand nombre des cas.

On comprend donc aisément, les erreurs qu'on peut faire, si on ne pense pas aux lésions carpiennes, capables d'engendrer cette amyotrophie, d'autant plus que l'atteinte progressive des petits muscles de la main peut faire croire à une myélopathie.

Nous étudierons donc successivement : les lésions médullaires, des racines inférieures du plexus brachial (C8D1), des nerfs cubital et médian, voir même des muscles de la main (myopathies).

A. Lésions médullaires.

Elles consistent en une altération des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, au niveau de la région cervicale inférieure, correspondant aux racines antérieures des huitième paire cervicale et première dorsale.

— *Lapoliomyélite aiguë* revêt exceptionnellement ce type; elle se reconnaîtra aisément à sa bilatéralité et à sa marche aiguë fébrile.

— *Les traumatismes de la moelle cervicale*, processus essentiellement rapides d'apparition, ne méritent qu'une mention; de même l'hématomyélie traumatique qui rap-

pelle la syringomyélie, mais sans son évolution progressive; elle peut en être le premier stade.

— *Les compressions de la moelle cervicale* sont autant radiculaires, que médullaires.

— *La sclérose en plaques* peut exceptionnellement être amyotrophique (Lejonne).

Il existe trois affections qui donnent surtout l'amyotrophie d'Aran-Duchenne progressive. Ce sont :

La poliomyélite antérieure chronique, la sclérose latérale amyotrophique ou maladie de Charcot et la syringomyélie.

— *La poliomyélite antérieure chronique*. En sa présence, il faudra se demander, s'il ne s'agit pas d'un syphilitique faisant de la *méningo-myélite* (Léri), ou d'un *tabétique*, localisant son atrophie sur le groupe Aran-Duchenne.

Le diagnostic reposera sur la recherche des stigmates généraux de la syphilis et sur ceux spéciaux à la syphilis nerveuse : signe d'Argyll-Robertson, albuminose et lymphocytose rachidiennes, réaction de Bordet-Wassermann.

— Dans la *sclérose latérale amyotrophique* on a une paraplégie spasmodique, sans troubles de la sensibilité, avec fréquemment des troubles bulbaires.

— Il est facile à reconnaître la *syringomyélie*, dès qu'on examine avec soin l'état de la sensibilité.

Les troubles dissociés de la sensibilité, à savoir, l'anal-gésie et la thermoanesthésie, la conservation de la sensibilité tactile, constituent, en effet, avec l'atrophie des petits muscles de la main et la scoliose de la colonne

vertébrale, deux ordres de symptômes cardinaux, pour ainsi dire, de la syringomyélie.

Mais il existe deux maladies qui peuvent reproduire tous les traits de la syringomyélie, sans compter la *pachyméningite cervicale hypertrophique*, dont l'entité morbide tend de plus en plus à être dissociée;

— L'*hématomyélie*, qui peut simuler tout à fait la syringomyélie, mais le début est brusque, parfois post-traumatique, contusion ou commotion médullaire, décompression (maladie des caissons, des plongeurs) ou succédant à une infection ou à une intoxication.

Elle peut s'accompagner de troubles oculo-pupillaires et de symptômes décrits par Brown-Séquard dans l'hémisection médullaire : l'hémi-paraplégie spasmodique du membre inférieur du côté de la lésion et l'anesthésie du membre inférieur du côté opposé;

— La *lèpre*, dans sa forme analgésique peut rappeler la syringomyélie avec laquelle on a voulu la confondre.

B. Lésions radiculaires.

L'atteinte des racines C8D1 se traduit cliniquement par le *syndrome de Déjerine Klumpke*.

Dans ce syndrome l'atrophie de la main s'accompagne de :

a) Paralysie des fléchisseurs des doigts, du petit palmaire et du cubital antérieur.

b) Anesthésie en bande du bord interne du membre, y compris la main.

c) Un syndrome oculo-pupillaire : myosis, enophtalmie, rétrécissement de la fente palpébrale (syndrome de Cl. Bernard-Horner).

A l'origine du syndrome de Déjerine-Klumpke, on peut trouver :

1° *Un traumatisme*, tantôt direct,, *blessure des plexus*, bénigne, fréquente pendant la guerre, tantôt indirect qu'il s'agisse d'une *compression post-traumatique, de luxation de l'épaule, de cal claviculaire, de luxation ou fracture vertébrale, ou de traumatisme de l'épaule accidentel ou obstétrical*.

Le mécanisme le plus souvent méconnu dans ces cas est l'élongation avec ou sans arrachement (Duval et Guillaïn).

2° *Une compression* — tantôt intrarachidienne : *Mal de Pott, cancer vertébral, tumeurs des méninges, méningite séreuse enkystée*.

Dans tous ces cas la paraplégie ou la quadriplégie s'associe au syndrome des racines. Les douleurs radiculaires sont au premier plan.

— *Tantôt extra-rachidienne: une tumeur une adénopathie, un anévrisme de la sous-clavière*.

Déjerine a insité sur la compression du groupe radiculaire inférieur par côtes surnuméraires (8^e côte cervicale).

3° *Un état toxi-infectieux*. Il constitue le groupe des radiculites, ou mieux des ganglio-radiculites, mis en lumière par Déjerine. Les radiculites sont le plus souvent unilatérales et plus souvent sensitives que motrices.

L'inflammation en cause serait dans 80 p. 100 des cas la syphilis.

La *méningite tuberculeuse* curable, la *méningite céré-*

bro-spinale peuvent plus rarement déterminer la radiculite.

Le *saturnisme* revêt généralement le type radiculaire (Mme Déjerine-Klumpke).

Si l'on joint à cela la présence de la lymphocytose rachidienne, observée dans quelques cas de paralysie saturnine, on conçoit que l'on soit en droit de parler de méningo-radiculite saturnine.

C. *Lésions périphériques siégeant au-dessus du carpe.*

La main d'Aran-Duchenne est souvent réalisée par une paralysie médio-cubitale, fréquente à la suite des blessures du bras et facilement expliquée par le voisinage des 2 nerfs.

A part les *traumatismes*, atteignant les deux nerfs dans leur trajet antibrachial, la paralysie médio-cubitale peut être provoquée par :

— *Une infection aiguë* : typhoïde, oreillons, ou *chronique* : syphilis, lèpre.

— *Une intoxication* surtout saturnine.

Mme Déjerine a très justement insisté dans sa thèse sur la localisation fréquente de l'atrophie aux muscles de la main, à la suite d'un névrite médio-cubitale. On la reconnaît par la rapidité de son évolution et la présence des stigmates du saturnisme : liséré gingival de Burton, anémie spéciale avec hématies granuleuses.

Les autres intoxications : alcoolique, arsénicale, sulfo-carbonée, sont plus rares.

Enfin la paralysie médio-cubitale a pu être provoquée par des ostéophytes du coude (Crouzon).

En l'absence de ces causes, on arrive, par élimination,

au diagnostic peu satisfaisant de paralysie à frigore ou de névrodocie, quand il s'agit de nerfs, comme le cubital et le médian, qui empruntent un tunnel fibreux au poignet (Sicard).

D. Lésions musculaires.

Exceptionnellement, les myopathies se présentent avec le type Aran-Duchenne (Oppenheim et Cassirer).

Pathogénie

Il faut considérer la pathogénie de l'atrophie d'Aran-Duchenne suivant la cause qui la provoque.

L'origine rhumatismale de l'atrophie a fait soulever un grand nombre d'hypothèses. Nous passerons rapidement en revue certaines de ces hypothèses, en insistant seulement sur celle qui se rapproche plus de la vérité grâce aux données expérimentales.

1° *La théorie de l'inactivité fonctionnelle* soutenue par Cruveilhier, reprise et énergiquement défendue en Allemagne par MM. Strasser, Hanau, Sulzer, Bum.

2° *La théorie de la nutrition insuffisante* du muscle que défendit Roux.

3° La théorie de l'atrophie musculaire *par propagation du processus inflammatoire* de l'articulation au muscle, qu'on défendue Duplay et Clado en France, von Strumpell, Hagen, en Allemagne.

4° La théorie de l'atrophie musculaire liée à une *névrite*, par propagation de l'inflammation de la jointure aux nerfs musculaires, à laquelle se sont ralliés Sabourin en France, Kahane en Allemagne.

5° *La théorie nerveuse* paraît obtenir la plupart des suffrages.

Les arthrites sont primitives, les amyotrophies sont secondaires, liées l'une à l'autre par voie réflexe, comme

l'ont montré Br. Séquard, Vulpian, Charcot, M. Raymond.

Duplay et Cazin en 1891, reprirent la question expérimentalement et constatèrent quelques lésions des filets nerveux articulaires, liées à l'inflammation propagée de l'articulation aux tissus périarticulaires, au milieu desquels cheminent ces filets nerveux, mais ne trouvèrent aucune lésion centrale de la moelle.

Aussi arrivèrent-ils à cette conclusion, qu'ils croyaient définitive que « l'atrophie ne peut s'expliquer que par une action dynamique, un simple réflexe dû à l'irritation des filets terminaux des nerfs articulaires ».

Les recherches de Mignot et Mally ont démontré qu'il n'en est rien et que la moelle est anatomiquement altérée, tout au moins dans des circonstances déterminées, ce qui nous explique comment certaines de ces amyotrophies demeurent absolument incurables.

Il faut donc de toute nécessité, entre la lésion primitive et l'amyotrophie, un intermédiaire. Cet intermédiaire ne peut être que le système nerveux.

Deux hypothèses restent alors en présence : l'une fait intervenir la névrite ascendante, l'autre invoque immédiatement les lésions de la moelle épinière.

L'hypothèse de la névrite ascendante qui a paru assez séduisante pendant longtemps au premier abord, n'est pas confirmée par les résultats histologiques et expérimentaux.

Dans nombre des cas, l'examen des nerfs a fait constater des lésions banales ne pouvant expliquer les amyotrophies.

On est donc ramené à l'interprétation qui se trouve en parfait accord avec les connaissances nouvelles, que nous possédons sur la réaction des centres nerveux au cours des lésions des organes périphériques.

Nous savons qu'une lésion articulaire ou nerveuse, qu'elle qu'elle soit, entraîne fatalement une lésion des centres nerveux. En règle générale, elle diffuse dans l'étage métamérique de la moelle au niveau duquel elle a débuté. Cette diffusion entraîne à son tour des troubles trophiques secondaires dans les organes périphériques, primitivement indemnes. Aussi, quand la lésion est constituée, devient-il impossible de faire le partage entre les lésions primitives et les lésions secondaires. L'incertitude existe aussi bien pour les organes périphériques que pour les lésions spinales.

Ces lésions spinales de l'étage métamérique, leur diffusion toujours possible, expliquent les atrophies qui se montrent à distance et que Charcot avait plusieurs fois signalées.

En ce qui concerne la pathogénie de l'atrophie isolée des petits muscles de la main, Ramsay Hunt pense qu'il s'agit surtout de traumatisme professionnel, notamment de compression des nerfs au niveau du ligament antérieur du carpe.

Mais P. Marie et Ch. Foix ont trouvé à l'autopsie des lésions de névrite interstitielle et des lésions de la moelle cervicale, siégeant dans les cornes antérieures, cette destruction pouvant laisser à sa place une petite cavité. C'est une véritable *téphro-malacie antérieure*, aux environs du 8^e segment cervical.

Pour ces auteurs, la maladie causale serait la syphilis, en premier lieu, l'artério-sclérose ensuite et peut-être aussi la compression névritique.

En présence de ces différentes hypothèses, il est très difficile de conclure en faveur de l'une ou de l'autre, car chacune renferme sa part de vérité.

Néanmoins, en nous basant sur les résultats des recherches histologiques et expérimentales, nous ne pouvons que nous rallier à celle qui considère les lésions médullaires comme inévitables dans la production de l'amyotrophie d'Aran-Duchenne, secondaire à une lésion périphérique, carpienne.

Traitement

Le traitement de l'atrophie de la main consiste à traiter d'abord la cause; en particulier dans les lésions articulaires ou traumatismes du poignet, il y a lieu de pratiquer une mobilisation précoce, ainsi qu'un massage prudent.

On y adjoint un traitement médical approprié (salicylate de soude, vaccins ou sérum antigonococcique, etc.) selon la variété de l'arthrite.

L'atrophie, elle-même, sera traitée par l'électrothérapie locale, par des massages.

Observation

Communiquée par M. le Docteur Haguenau)

Mme Bar... G., âgée de 65 ans, cartonnière, s'aperçoit au mois d'avril 1922 que ses doigts commencent à s'engourdir, principalement la nuit, après le travail de la journée.

Quelque temps après, les doigts deviennent raides, ce qui l'empêche de s'habiller, mais elle ne cesse nullement de vaquer à ses occupations.

Ces troubles l'amènent à consulter.

A l'examen on constate des troubles myopathiques des deux mains.

Les éminences thénar sont atrophiées.

Les saillies osseuses des premiers métacarpiens sont visibles.

Les éminences hypothénar sont également atrophiées.

Les interosseux sont légèrement atteints.

La main présente l'aspect de la main plate d'Aran-Duchenne.

Les doigts sont déformés ; ils présentent des enflures au niveau des articulations interphalangiennes et sont déviés vers le bord cubital de la main.

L'auriculaire présente une déformation congénitale.

Le grand os de la main droite fait saillie à la face dorsale.

On ne réveille aucune douleur à la pression des doigts.

Les mouvements des doigts sont possibles.

Seule l'opposition du pouce est diminuée. L'adduction, la flexion et l'extension sont normales.

Rien d'anormal dans la flexion et l'extension des autres doigts.

L'écartement des doigts s'effectue moins bien, certifiant l'atteinte des interosseux.

L'excitation des muscles de la main par un courant galvanique et faradique de 12 milliampères est négative.

Il n'existe pas de troubles vaso-moteurs, pas de troubles de la sensibilité.

Les muscles de l'avant-bras ne sont nullement touchés.

En novembre 1932, la malade accuse des douleurs dans le poignet gauche, douleurs légères, irradiant dans les doigts et qui disparaissent au bout de deux mois.

Au poignet gauche, l'extension et la flexion sont limitées et douloureuses.

Les réflexes radiaux et tricipitaux sont normaux.

Les réflexes patellaires exagérés.

Les réflexes achilléens normaux.

Il n'existe aucun signe de syphilis : éruption, leucoplasie, aortite, argyll.

La radiographie, de face et de profil, ne montre rien d'anormal.

La malade se plaint de poussées douloureuses rhumatismales, qui datent depuis 1918, dans toutes les articulations, mais particulièrement aux genoux, où la malade sent des craquements à la marche.

Conclusions

1° L'atrophie de la main, du type Aran-Duchenne, peut reconnaître une origine périphérique et être déterminée par des lésions du carpe.

2° Cette notion est essentielle, au point de vue clinique. En la méconnaissant, on rattache presque toujours l'amyotrophie de la main à la sclérose latérale amyotrophique ou à telle autre myélopathie.

La connaissance de l'origine périphérique, carpienne, permet de rectifier cette grave erreur de pronostic.

3° La pathogénie d'une telle amyotrophie n'a pas encore été définitivement établie. Cependant, il semble que l'on doive admettre, que dans la genèse de ces lésions atrophiques, il existe toujours une participation médullaire indirecte.

4° D'une façon générale, même quand elle est d'origine périphérique, l'amyotrophie d'Aran-Duchenne est particulièrement rebelle et le pronostic fonctionnel doit être réservé.

Vu le Doyen :

BALTHAZARD

Vu le président de Thèse :

M. LABBÉ

Vu et permis d'imprimer

Le recteur
de l'Académie de Paris

CHARLETY

Bibliographie

- Pierre Marie et Ch. Foix. Atrophie isolée non progressive des petits muscles de la main. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. An. 1912, p. 353 et 427.
- Ramsay Hunt. The neural atrophy of the muscles of the hand without sensory disturbances. Review of neurology and Psychiatry. April 1914. N° 4.
- Ramsay Hunt. Thenar and hypothénar types of neural atrophy of hand. The British médical journal. Oct. 1930.
- Déjerine. J. Séméiologie des affections du système nerveux.
- J. Lévy-Valensi. Diagnostic neurologique.
- Janbon, Javry et Henriët. Main d'Aran-Duchenne consécutive à une maladie ourlienne. (Archives de la Société des Sciences médicales et biologiques de Montpellier. Juin 1929)
- Erasmio do Amaral. Contribution à l'étude du rhumatisme blennorrhagique. Th. de Paris 1891)
- André Thomas et H. Lebon. Troubles trophiques d'origine traumatique. (Revue de neurologie 1913)
- Teissier. Formes cliniques des rhumatismes chroniques. (Semaine médicale 1905)

J.-M. Charcot. Maladies du système nerveux. Tome III.
p. 51.

M. Klippel et Math. P. Weil. Les formes cliniques des
rhumatismes amyotrophiques. (Semaine médicale
Juillet 1910)

S. Duplay et M. Cazin. Recherches expérimentales sur
la nature et la pathogénie des atrophies musculaires
consécutives aux lésions des articulations. (Arch.
gén. de Méd. Janvier 1891)

Les atrophies abarticulaires (Semaine médicale 1905).

Mally et Mignot. Recherches expérimentales sur les
amyotrophies d'origine articulaire. (Bull. méd. de
la Soc. de Chir. de Paris 1900)

Ollier. L'atrophie d'Aran-Duchenne et le Tabès. (Th. de
Paris 1916-17)

Mme Dejérine-Klumpke. Les polynévrites saturnines. (Th.
de Paris 1888-89. N° 383)

